

Ich hoffe, daß es mir bald vergönnt ist, zu dieser Zellenbiologie einige ihre Richtigkeit beweisende Beiträge aus dem Vorrat meiner Arbeitsresultate der Öffentlichkeit zu übergeben.

XXIII.

Polyzystisches Nierenrudiment bei Fehlen des Ureters und Vas deferens, appendikulärer Schwellkörper des Penis und zahlreiche andere Mißbildungen bei einem 8monatlichen Fötus,

Zugleich ein Beitrag zur Entwicklungsgeschichte der menschlichen Niere.

(Aus der L. & T. h. Landauischen Frauenklinik.)

Von

Georg Rosenow.

(Hierzu 3 Textfiguren.)

Beobachtungen von multiplen Mißbildungen an einem Individuum sind häufig mitgeteilt worden und haben dazu beigetragen, die Lehre von den inneren Ursachen der Mißbildungen, die in frühen Perioden des Embryonallebens auf das noch nicht oder erst wenig differenzierte Bildungsmaterial einwirken, zu begründen und zu stützen; zugunsten einer solchen Annahme ist auch wiederholt geltend gemacht worden, daß oft nicht nur ein Organ system betroffen ist, sondern Abkömmlinge aller Keimblätter mißgebildet sind.

Eine derartige Häufung innerer und äußerer Mißbildungen, eine „Polyteratomorphie“ weist auch der Fall auf, über den ich im folgenden berichte. Doch würde mich dieser Umstand zu seiner Mitteilung nicht veranlassen, wäre nicht bei dem betreffenden Neugeborenen eine Mißbildung des Urogenitalsystems, die bisher noch nicht einwandfrei beobachtet ist, vorhanden, die neue und, wie es scheint, nicht unwesentliche Gesichtspunkte für die Beurteilung noch strittiger pathologischer und embryologischer Fragen abgibt.

Die Beobachtung betrifft ein Kind männlichen Geschlechts aus der Praxis von Herrn Dr. T. h. Landau, das mit Placenta praevia in Steißlage tot geboren wurde. Die 35 jährige Mutter hatte früher ein gesundes, normal gebildetes Kind zur Welt gebracht.

Ich lasse zunächst das Protokoll des von Herrn Prof. Dr. L. Pick obduzierten Falles folgen: Es liegen vor: Plazenta mit Nabelstrang und Fötus. Maße der Plazenta: Durchmesser 10 cm, Dicke 2½ em. Länge des Nabelstrangs 46 cm. Eihäute sind derb. Nabelstrang inseriert marginal.

Zur mikroskopischen Untersuchung entnommene Stückchen der Plazenta und der Nabelschnur ergeben normale histologische Verhältnisse, ebenso wie die makroskopische Betrachtung der Organe keine Abweichung von der Norm zeigt.

Der Fötus ist 38 cm lang, reichlich mit Wollhaaren bedeckt, die Nägel überragen die Fingerspitzen nicht. Ohrknorpel sind weich. Beclardscher Knochenkern fehlt. Provisorische Verkalkungszone von normaler Zartheit und gleichmäßig.

Anus fehlt, Skrotum nur angedeutet. Der Penis ist kräftig, $2\frac{1}{2}$ cm lang, die Vorhaut phimatisch, die Eichel groß. $\frac{1}{2}$ cm hinter seiner Wurzel erhebt sich auf der rechten oberen Zirkumferenz des Querschnitts ein etwa 5 mm langer, dunkler, pigmentierter Auswuchs, von glatter Haut überzogen, anscheinend imperforiert. Auch auf dem Durchschnitt fehlt das Lumen. Es wird aus dem ganzen Querschnitt eine Scheibe abgetragen und senkrecht zur Achse des Penis anhangs geschnitten. Paraffineinbettung und Anwendung der üblichen Färbungsmethoden.

Die Haut zeigt die Struktur der der Altersstufe entsprechenden Penishaut. Schweißdrüsen und Haarfollikel sind in guter Ausbildung vorhanden. Die Haut überzieht rings den Grundstock des Gebildes, der aus typischem erektilen Gewebe sich zusammensetzt, d. h. ein richtiges Schwellkörpergewebe darstellt. Die kleinen Gefäßchen des letzteren sind teils ausgedehnt, teils kollabiert. Im ersten Falle teils leer, teils Erythrozyten enthaltend. Das zwischen den Gefäßchen vorhandene feinfibrilläre oder glatte Muskulatur führende Stroma ist stellenweise diffus von roten Blutkörperchen dicht infarziert. Ein Lumen oder Andeutung eines solchen ist auf dem Durchschnitt nicht zu sehen. Danach erweist sich der Körper als ein akzessorischer Schwellkörper, als ein Auswuchs des rechten Corpus cavernosum penis, gleichsam als ein Ast desselben.

Hoden sind nicht zu fühlen.

Der linke Unterarm zeigt gegenüber dem normal gebildeten rechten eine auffallende Anomalie. Der Radius fehlt, und die ziemlich gut abtastbare Ulna mißt 3,5 cm gegen 5 cm rechts. Die sonst wohlgebildete Hand ist in starker Adduktionsstellung gegen den rudimentären Unterarm hin fixiert. Das Röntgenbild zeigt einen totalen Defekt des Radius, eine Hypoplasie der Ulna und normale Ausbildung von Karpus, Metakarpus und der Finger.

Die Schädelsektion ergibt an Knochen und Hirnhäuten und am Gehirn keine Abweichung gegenüber der Norm, ebenso die des Rückenmarks.

Nabelvene und Arterie sind frei, Harnblase (s. u.) ohne besondere Füllung. Kein Aszites, Serosa der Därme spiegelnd und glänzend, Zwerchfellstand oberhalb der 5. Rippe.

H e r z : Am Herzbeutel nichts Pathologisches. Das Herz ist von rechts nach links verweitert; die Spitze wird wesentlich vom rechten Ventrikel gebildet, der rechte Vorhof ist stark ausgedehnt. Die Lungenvenen münden in gewöhnlicher Weise im linken Vorhof. Aus der Aorta entspringt die A. pulmonalis mit zwei relativ kleinen Ästen am Anfangsteil des Bogens. Ductus Botalli fehlt, während die beiden Äste der hypoplastischen Lungenarterie mit ganz kurzer Stammbildung der Aorta aufsitzen. Der Abgang dieses Stammes liegt in der Verlängerung der Kommissur zwischen der linken und hinteren Aortenklappe. Rechte Koronararterie entspringt aus dem hinteren Sinus Valsalvae. Mitralklappe ist in gewöhnlicher Weise entwickelt. Die Wand des linken Ventrikels erscheint sehr dick (7 mm), die Wand des rechten Vorhofs ebenso wie die des rechten Ventrikels ebenfalls stark verdickt (fast 4 mm). Die beiden Ventrikellöhlen sind eng. Der oberste Teil des Ventrikelseptums fehlt. Trikuspidalis intakt, Foramen ovale frei. Obere und untere Hohlvene frei. Der Abgang der Gefäße von der Aorta erfolgt in der gewöhnlichen Form, der Abgang der 3. rechten Interkostalarterie ist verdoppelt. Die Wand der Aorta ascendens und des Aortenbogens ist gegenüber der Wand der Aorta descendens und abdominalis nicht unerheblich verdickt. Innenfläche der Aorta glatt.

L u n g e n : Linke Lunge: Eine Abgrenzung des unteren Lappens ist nur schwach ange deutet. Lingula sehr stark entwickelt, Hilus dorsalwärts verschoben. Hilusgebilde o. B. Pleura glatt, mit einzelnen verwaschenen, subpleuralen Ekchymosen. Rechte Lunge: zeigt nur vorn unten eine Andeutung von Lappung. Pleura glatt mit ausgebreiteten subpleuralen Suffusionen, besonders an der Basis. Im übrigen sind beide Lungen derb, vollkommen luftleer. Mikroskopisch ergeben sich keine Abweichungen von der Norm.

H a l s o r g a n e : dunkelrot. Weicher Gaumen, Tonsillen, Zunge sind frei, Schilddrüse gut entwickelt. Da sich eine Anomalie am Ösophagus ergibt, Herausnahme mit Magen, Pankreas und Duodenum. Der Aditus des Kehlkopfes und die Sinus pyriformes sind frei. Vom Hypopharynx gelangt man in den etwas dilatierten oberen Ösophagus nur auf eine ganz kurze Strecke.

Dann endet die Speiseröhre blindsackförmig mit stumpf kegelförmiger Spitze. Der aufgeschnittene Blindsack zeigt glatte Schleimhaut. Von seinem Ende an fehlt der Ösophagus auf eine Strecke von 2 cm völlig, während die Trachea vorhanden ist und sich bei gewöhnlicher Form und Beschaffenheit in die beiden Hauptbronchialäste teilt. An dieser Stelle erscheint der Ösophagus wieder, insofern, als hier sein unterer, über 2,5 cm langer Abschnitt in die Luftröhre an der Stelle der Bifurcation mit kleinstenadelgroßer Öffnung einmündet. Länge des Ösophagus von Bifurcation bis Kardia 2,5 cm.

Der Magen ist auffallend klein, an der Außenfläche glatt; er enthält keinen Inhalt. Seine Schleimhaut ist glatt und frei. Duodenum o. B. Pankreas ist klein, derb, frei.

Die Leber zeigt ein ziemlich erhebliches Vortreten des linken gegenüber dem rechten Lappen und einzelne Verwachsungen mit der Unterfläche des Zwerchfells. Sie hat im ganzen, von oben betrachtet, fast eine Nierenform, wobei sie mit dem dem Hilus entsprechenden Teile nach der Wirbelsäule liegt. Lobus caudatus ist einigermaßen deutlich mit nach links gewendeter Zunge, während ein Lobus quadratus sich nicht deutlich begrenzt. Gallenblase fehlt.

Maße der Leber: von rechts nach links 7,8 cm, Breite des r. Lappens 4,7 cm, größte Höhe des r. Lappens 4 cm, größte Höhe des l. Lappens 4 cm, größte Breite im r. Lappen fast 2 cm.

Auf dem Durchschnitt und im mikroskopischen Bild ergeben sich normale Verhältnisse. Die gesamten Gebilde der Leberpforte sind vorhanden, insbesondere wird die Anwesenheit der großen Gallenwege durch mikroskopische Untersuchung verifiziert. Ductus venosus Arantii zeigt normales Verhalten. Darm ist durchweg eng, dünn, kontrahiert und enthält wenig gelblichen, weichen Inhalt. Rektum s. u.

Urogenitalapparat wird im ganzen untersucht.

Nebennieren an normaler Stelle, kräftig ausgebildet.

Von der rechten Niere und dem rechten Ureter ist nichts zu sehen; an Stelle der linken Niere hängt an der linken Nebenniere ein doppeltbohnengroßes (2 cm langes, $\frac{3}{4}$ cm hohes und etwa ebenso breites), traubenförmiges Gebilde aus dicht gedrängten, bis linsengroßen, transparenten Zysten. Mikroskopischer Befund s. u.

Die beiden Hoden und Nebenhoden sind an einer schmalen Bauchfellduplikatur dem kleinen Becken genähert sichtbar.

Die Harnblase erscheint als federkiel dicker, fast drehrunder Strang; sie endet mit gerundeter Spitze gegen den Urachus gut abgesetzt. Von den Ureteren ist auch links bei genauer Präparation nirgends eine Spur sichtbar. Es wird rechts und links eine dicke Scheibe aus dem M. ileopsoas + lumbalis + Bauchfell herausgenommen und mikroskopisch auf Querschnitten untersucht, wobei sich das völlige Fehlen der Ureteren beiderseits auch mikroskopisch erweist.

Herausnahme der rechten Nebenniere, der linken Nebenniere und des traubigen Konvoluts. Das größte Maß der rechten Nebenniere beträgt 2 cm, links ein wenig mehr. Auf dem Durchschnitt und auf mikroskopischen Schnitten keine Abweichung von der Norm.

Flexur und Rektum nebst Harnblase und Urachus und dem vorsichtig freigemachten Beckenbauchfell, den Hoden, Nebenhoden nebst den Vasa deferentia werden herausgenommen (siehe Textfig. 1).

Beide Hoden sind gut ausgebildet, ebenso die Nebenhoden. Auf dem Durchschnitt zeigen sich normale Verhältnisse. Nach kurzer Strecke verliert sich das makroskopisch sichtbare Ende des Nebenhodens, i. e. der Anfang des Samenleiters in einer massigeren, dichten Gewebsanhäufung, so zwar, daß im transparenten Licht (vgl. Textfig. 1) jeder Nebenhoden in dem zarten Beckenbauchfell mit weicher, polsterartiger Schwellung, die Fettanhäufung anspricht, zu endigen scheint. Eine weite Fortsetzung ist auch mit der Lupe nicht in dem sonst feinste Details zeigenden Bauchfell zu sehen.

Das Rektum ist in seinem unteren Abschnitte mit gelblichem Schleim gefüllt, aber nicht erheblich aufgetrieben. Es geht unter Verdünnung des Lumens und Verdickung der Wand direkt in die Harnblase über, wobei in dem verdünnten Teile die Schleimhaut in einer sehr feinen

Lichtung gut entwickelt ist. Auch in der strangartigen Harnblase findet sich unter dünner Muskel- schicht gut ausgebildete Schleimhaut mit sehr feinem Lumen. Es hängen also Rektum und Harn- blase kontinuierlich zusammen.

P r o s t a t a u n d S a m e n b l a s e n fehlen beiderseits vollständig.

A n a t o m i s c h e D i a g n o s e¹⁾.

Defekt der rechten Niere und der Ureteren.

Polyzystisches Rudiment an Stelle der linken Niere.

Defekt der Samenleiter. Defekt der Prostata und der Samenblasen. Atresia ani vesicalis.

Hyperplasie der Harnblase. „Doppelpenis.“ Phimosis. Hyperplasie des Skrotums.

Defekt des linken Radius.

Truncus arteriosus communis mit Hypoplasie der Lungenarterie. Hypertrophie der Herz- ventrikel, namentlich des rechten. Dilatation und Hypertrophie des rechten Vorhofs. Defekt im Ventrikelseptum. Hypertrophie der Aortenwand, der Aorta descendens und des Bogens.

Abnorme Lappung der Lungen. Atelektase der Lungen. Subpleurale Ekchymosen.

Partieller Defekt des Ösophagus und Ösophagustrachealfistel. Hyperplasie des Magens und des Pankreas. Hypoplasie des Duodenums und des übrigen Darms. Dysplasie der Leber. Fehlen der Gallenblase. Verwachsungen um die Leber.

Die Pathogenese aller dieser aufgeführten, verschiedenartigsten Mißbildungen ausführlich zu erörtern, liegt, wie schon eingangs gesagt, nicht in meiner Absicht. Ich kann um so eher darauf verzichten, als sie fast alle — Radiusdefekt, Septum- defekt, Ösophagostrachealfistel, Atresia ani vesicalis — als typische Mißbildungen relativ oft zur Beobachtung gelangen und erst zum Teil in letzter Zeit wieder eingehende Würdigung erfahren haben (vgl. Literatur). Eingehend sollen nur die Mißbildungen am Urogenitalsystem besprochen werden.

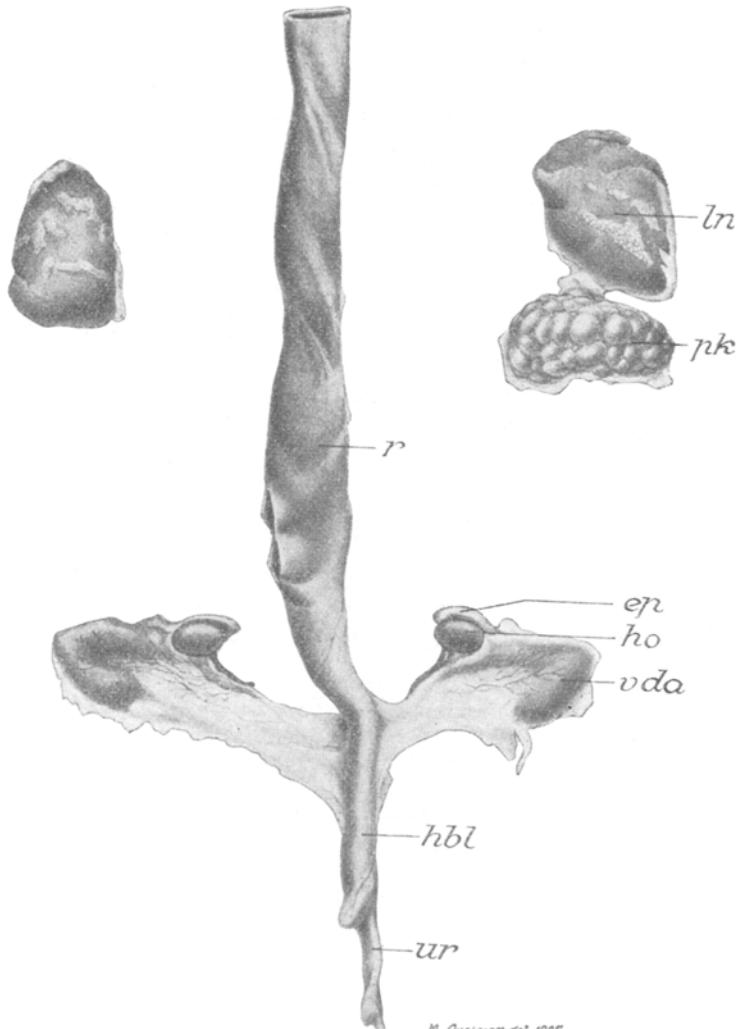
D i e M iß b i l d u n g e n a m U r o g e n i t a l s y s t e m .

Zur Feststellung der genaueren Struktur des polyzystischen Körpers unter der linken Nebenniere wurde die dorsale Hälfte in Zelloidin eingebettet. Zur Untersuchung gelangte eine größere Anzahl aufeinanderfolgender Schnitte, die mit Hämalaun und nach van Gieson gefärbt wurden. Herr Prof. Dr. Pick hatte sich der Kontrolle meiner mikroskopischen Befunde liebenswürdigst unterzogen.

Bei Lupenvergrößerung zeigt sich fast der ganze Schnitt von großen, verschieden gestalteten Hohlräumen (s. u.) eingenommen. Ihre Lumina sind teils leer, teils liegen blaugefärbte Massen in ihnen. Einige der Hohlräume sind deutlich sanduhrförmig, andere nähern sich einer mehr ovoiden Form. Fast bei allen aber zeigt die Wand sekundäre Ausbuchtungen bzw. Vorsprünge. Gleichfalls schon bei ganz schwacher Vergrößerung kann man Glomeruli und wurstförmige kurze Gebilde wahrnehmen, die sich durch ihre rote Färbung (Eosin) als mit Erythrozyten gefüllte Blut- gefäße kennzeichnen. Sie sind über das ganze Gesichtsfeld zerstreut, an zwei Stellen aber besonders reichlich vorhanden. Das zwischen den Hohlräumen liegende Gewebe, das auch die Glomeruli und Blutgefäße enthält, hat bei der Hämalaun-Eosinfärbung einen rötlichen Farbenton angenommen. Weder von Rinde noch von Mark ist etwas sichtbar.

¹⁾ Die makro- und mikroskopischen Präparate des Falles sind in der Sammlung der Landau- schen Klinik von Herrn Prof. Dr. L. Pick aufbewahrt.

Bei stärkerer Vergrößerung sieht man, daß die Hohlräume mit Epithel ausgekleidet sind, das bei einzelnen mehr abgeplattet ist, bei andern indessen mehr kubisch und zum Teil — wohl durch die Schnittrichtung bedingt — mehrschichtig übereinander liegt. Die oben erwähnten



M. Queisser, del. 1905

Fig. 1. Urogenitalsystem des Foetus *B* in natürlicher Größe. — *ln* linke Nebenniere. — *pk* polyzystischer Körper an Stelle der linken Niere. — *r* Rektum mündet in die strangförmig dünne Harnblase *hbl*. — *ur* Urachus. — *ep* Epididymis. — *ho* Hoden. — *vda* wulstförmig endigender Anfang des Vas deferens.

blauen Massen im Lumen sind teils in toto abgeschobene Wandbeläge der Hohlräume, teils einzelne Plaques von Epitheliien mit großem, blasigem Kern. Die Glomeruli erweisen sich bei näherer Betrachtung als nicht gleichartig: während einzelne dem fertigen Glomerulus der normalen Niere sehr ähnlich sehen, sind andere Bildungen, wie man sie in Nieren Neugeborener sieht; sie zeigen sich in verschiedenen Stadien: als solider Epithelhaufen, mit Einstülpungen usf. Daß die Bildung

der obengenannten Hohlräume an irgendeiner Stelle, etwa von den Glomerulis oder deren Kapseln ausgeht, ist nirgends nachweisbar. Die Glomeruli zeigen nun in jedem Falle eine Um- und Anlagerung von seiten kurzer, auf den Schnitten bruchstückförmiger, gewundener Harnkanälchen. Es bestehen so oft kleine Gruppen, in denen man den Glomerulus als Zentrum einer Reihe mehr oder weniger gewundener, selbst stark gekrümmter Tubuli gesehaft sieht (vgl. Textfig. 2 *gl* und *tc*). Einige der lumenhaltigen Kanälchen enthalten bräunlich gefärbte, homogene Massen. Bei einem Glomerulus ist der Übergang in den Tubulus contortus ohne weiteres feststellbar. Dieser, noch ein solider Zellstrang, zeigt keine Spalt- oder Zystenbildung. Auffallend sind auch hier wieder die sehr reichlichen, strotzend gefüllten Blutgefäße. Das Gewebe, in dem sie mit den Tubuli contorti und Glomeruli liegen, macht den Eindruck straffer Bindesubstanz.

An einer Stelle zeigt sich eine deutlich U-förmige Bildung eines epithelialen Stranges, die wohl als Henle'sche Schleife anzusprechen ist. Doch ist sie ohne sonstigen Zusammenhang und Fortsetzung, wie auch die vorherbeschriebenen Bruchstücke stets über den jeweiligen gruppenförmigen Komplex nicht hinausreichen. Auf einigen Schnitten trifft man — getrennt von den Glomerulis — epitheliale, mehr gestreckte Stränge, teilweise mit spaltförmigem Lumen, die da



Fig. 2. Glomerulusanlage mit Tubuli contorti; zusammenhanglos gruppenförmig im Stroma.

und dort mit Erweiterungen besetzt sind und kurze Sprossen nach beiden Seiten astförmig abgeben, die blind endigen (vgl. Textfig. 3 *tr*). Durch die an diesen Kanälchen stellenweise deutliche dichotomische Teilung charakterisieren sie sich als Tubuli recti. In einigen Tubuli contorti liegen bräunlich gefärbte, homogene Massen.

Z u s a m m e n f a s s u n g d e s m i k r o s k o p i s c h e n B e f u n d e s.

Dadurch, daß die spezifischen Elemente des Nierenparenchyms in dem zystischen Körper nachweisbar sind, erweist er sich als von der Nierenanlage stammend. Der Körper wird zum größten Teil von Hohlräumen eingenommen, die wegen ihrer Epithelbekleidung und ihres sonstigen Verhaltens als Zysten zu bezeichnen sind. Das ganze Gebilde ist also eine *zystostomatete Nierenanlage*, eine *kongenitale rudimentäre Zystenniere*.

Die Erörterung der Entstehungsweise dieses zystischen Nierenrudiments führt auf ein Gebiet der Pathologie, auf dem trotz sehr zahlreicher Arbeiten eine völlige Klarheit noch nicht erzielt ist. Da in den letzten Jahren der historischen Entwicklung der verschiedenen Theorien über die Genese der Zystenniere auf Grund der vorhandenen Literatur genau nachgegangen ist (vgl. insbesondere H e r x -

heimer, Ruckert, Bircher, de Grain), kann ich mich hier darauf beschränken, in gedrängtester Form das Wesentliche der Streitfragen zu formulieren.

Die älteste Theorie, für die u. a. Virchow eintrat, begnügte sich mit der Annahme einer Sekretstauung in den harnliefernden Abschnitten des Organs, hervorgerufen durch einen ganz oder teilweise behinderten Abfluß des Sekretes ins Nierenbecken. Die mannigfachen Versuche der verschiedenen Autoren, die mechanischen Hindernisse teils durch Obstruktion, teils durch Konstriktion der Abflußwege zu erklären, können hier übergegangen werden (vgl. darüber Herxheimer, Ruckert, Braunwarth). Dieser Retentionstheorie folgte bald eine zweite, die die Zystenniere als echte Neubildung, als Adenokystom auffaßte. So beschrieben u. a. Brigidi und Severi, Chotinsky und insbesondere Naauwerk und Hufschmid und v. Kahlden Fälle, in denen sie eine reichliche Proliferation des Epithels der Harnkanälchen gesehen haben. Zum Teil Sprossenbildungen, zum Teil papillenförmige Vorsprünge in das Lumen der Harnkanälchen, bald Epithelwucherung in den Kanälchen wurden von diesen Untersuchern beschrieben. v. Kahlden erörtert bereits die Möglichkeit, daß die Epithelwucherungen nicht aus fertigen Harnkanälchen, sondern aus wucherndem Fötalgewebe entstanden sein könnten.

Damit war der Boden vorbereitet für die Auffassung der kongenitalen Zystenniere als einer Miß- bzw. Hemmungsbildung. Viele andere Beobachtungen sprachen noch dafür. So war schon den älteren Untersuchern die häufige Kombination der Zystennieren mit Mißbildungen anderer Organe nicht entgangen. Auch die oft festgestellte gleichzeitige Tendenz anderer Organe, insbesondere der Leber, zur zystischen Entartung war aufgefallen. Dazu war familiäres Vorkommen häufig beobachtet. Gestützt wurde diese Mißbildungstheorie noch durch Befunde wie die von Bussé, der heterotope glatte Muskulatur in den zystös degenerierten Nieren nachweisen konnte. Insbesondere aber haben die letzten 10 bis 12 Jahre eine Reihe sorgfältiger Beobachtungen gebracht, die kaum noch einen Zweifel darüber lassen, daß in der Tat die angeborene Zystenniere eine Miß- bzw. Hemmungsbildung ist.

In voller Klarheit hat sich zuerst auf diesen Standpunkt Hildebrand gestellt. Er teilt 1894 einen genau untersuchten Fall einer Zystenniere bei einem zweijährigen Knaben mit: „Der Ureter ist wenig erweitert, er teilt sich nach der Niere zu, ohne ein eigentliches Nierenbecken zu bilden, in 5 Kelche, die in der Niere in ganz flache Hohlräume übergehen, deren Wände verschiedentlich verklebt sind. In einem dieser Hohlräume stülpt sich ein papillenähnlicher, aus zystischem Geschwulstgewebe bestehender Körper hinein.“ Die mikroskopische Untersuchung ergibt neben dem multiloculären Kystom ein Rundzellensarkom in diesem. Hildebrand versucht seinen Fall folgendermaßen zur Erklärung der Zystenniere heranzuziehen: den Befund, daß ein Nierenbecken fehlt und die stark abgeflachten Papillen blind in den ganz veränderten Kelchen münden, glaubt er als Entwicklungsbehemmung deuten zu können, indem er folgendermaßen argumentiert: „Es liegt doch wirklich, glaube ich, nicht fern, anzunehmen, daß bei einem so komplizierten Organ Unregelmäßigkeiten vorkommen können, daß die beiden Kanälchensysteme (siehe unten die embryologische Erörterung) sich nicht treffen, sich nicht verbinden. Wenn dann die Glomeruli anfangen zu sezernieren, so gibt es keinen Abfluß für das Sekret, und die Kanälchen müssen sich zystisch erweitern. Das Bindegewebe gerät durch den Reiz der sich ausdehnenden Kanälchen in Wucherung, und so bilden sich die derben Bindegewebsmassen in diesen Zystenieren.“ U. a. a. O.: „Ich glaube auch die Ursache der Zystenbildung hauptsächlich darin finden zu müssen, daß kein durchgängiger Kanal von den Kelchen durch Sammelröhren zu den gewundenen Kanälchen besteht, möchte aber als Ursache dafür nicht mit Virchow einen entzündlichen Prozeß annehmen, der zum Verschluß der vorhandenen Kommunikation

geführt hat, sondern einen entwicklungsgeschichtlichen Fehler. Die Verbindung hat überhaupt nicht existiert.“

Als Hildebrand vor etwa 15 Jahren diese Ansichten äußerte, war die normale Entwicklung der bleibenden Niere freilich noch unbestritten als jetzt. Die heutige Auffassung über die Nierenentwicklung gibt im wesentlichen der folgende embryologische Überblick wieder, der sich auf die Darstellung von Felix im „Handbuch der vergleichenden Entwicklungsgeschichte“ stützt.

Aus der dorsalen Wand des Ausführungsganges der Urniere (des Wolffschen Ganges, des primären Harnleiters) bildet sich in der 4. Woche der Embryonalperiode (His, Keibel) ein knospenförmiges Divertikel, als erste Anlage des bleibenden Ausführungsganges der Nachniere, als „sekundärer Harnleiter“ (Felix). Diese Ureterknospe wächst zunächst dorsalwärts und lässt bald darauf eine Sonderung in den eigentlichen Ureter und in einen weiten Blindsack, das primitive Nierenbecken erkennen. Der Ureter verlängert sich sodann stark, und das primitive Nierenbecken wächst kranial und kaudal weiter aus. Es münden also um diese Zeit noch primärer und sekundärer Harnleiter gemeinsam in die Kloake ein, trennen sich aber durch Erweiterung des Endabschnittes des Wolffschen Ganges. Bald darauf münden Urnierengang und Nachnierengang getrennt in den Sinus urogenitalis.

Diese Entwicklung des Ureters aus dem Wolffschen Gang, die Kupffer 1865 zuerst beschrieb, ist allgemein als richtig angenommen. Dagegen bestehen über die Entwicklung des intrarenalen Kanalsystems noch Meinungsverschiedenheiten. Nach der einen Auffassung entstehen aus dem Ureter durch Sprossenbildung die Sammelröhren, die Tubuli contorti, die Malpighischen Körperchen, kurz die ganze Niere in kontinuierlicher Entwicklung; Begründer dieser unitaristischen Lehre, die gewöhnlich nach ihren Hauptvertretern Remak und Kölliker genannt wird, ist Burdach (1828). Ihm schlossen sich in der Folge an Müller (1830), Rathke (1833), Burnett (1854), Remak (1855), Kölliker (1861), Colberg (1863), Gegenbaur (1870), Waldeyer (1870), Leydig (1872), Toldt (1874), Pye (1875), Frey (1876), Löwe (1879), Kölliker (1879), Ribbert (1880), Hortolés (1881), Kallay (1885), Janucik (1885), Nagel (1889), Golgi (1889), Minot (1894), Haicraft (1895), Schultze (1897), v. Ebner (1899), Gerhardt (1901), Hansemann (1901), Riede (1887), Sedgwick (1880, 1881).

Die Entstehung der Niere aus zwei getrennten Anlagen, die Kupffer 1865 begründet hat, die dualistische Theorie, vertreten nach ihm: Schweigger-Seidel (1865), Bornhaupt (1867), Taysen (1873), Riedel u. Schenk (1874), Balfour 1876, Forster und Balfour (1876), Braun (1878), Fürbringer (1878), Balfour (1881), Emery (1883), Hoffmann (1889), Wiedersheim (1890), Gegenbaur (1896), Weber (1897), Chievitz (1897), Ribbert (1900), Hering (1900), Vaerst und Guillebeau (1901), Schreiner (1902), Hauch (1903), E. Meyer (1903), Keibel (1904), Stoerk (1904).

Nach den Anschauungen der Untersucher dieser zweiten Gruppe vollzieht sich die weitere Nierenentwicklung folgendermaßen: Nur die Sammelröhren entstehen nach dieser Auffassung außer dem Nierenbecken noch aus dem Wolffschen Gang, und zwar indirekt durch Ausstülpungen aus dem Nierenbecken und wiederholte dichotomische Teilungen, während die Entwicklung der sekretorischen Harnkanälchen ganz getrennt von ihnen erfolgt. Zur näheren Erläuterung dieser Vorgänge muß kurz auf die Anfänge der Urnierenentwicklung zurückgegangen werden: Vorniere und Urniere entstehen bekanntlich beide aus dem Verbindungsteile zwischen Ursegmenten und Seitenplatten, den Ursegmentstielchen (Felix). Die Summe der einzelnen Ursegmentstiele, die bei den höheren Wirbeltieren nicht mehr deutlich gegeneinander abgrenzbar sind, sondern einen einheitlichen Zellenkomplex zu bilden scheinen, stellen nach Felix den „nephrogenen Gewebsstrang“ dar. An diesem unterscheidet Felix zwei Abschnitte: 1. den

mesonephrogenen (langen), vorderen, 2. den metanephrogenen (kurzen), kaudalen. Der mesonephrogene Abschnitt wird für die Bildung der Urniere verwandt, während der metanephrogene Teil des nephrogenen Gewebsstranges sich von dem ersten ablöst und so zu einem selbständigen Zellenkomplex wird. Vor dieser Trennung ist dieses „Blastem“ mit der Ureterknospe (siehe oben) in Verbindung getreten, derart, daß, wie oben geschildert, diese sich zum primitiven Nierenbecken ausbildend, kranial und kaudal in das Blastem, das „metanephrogene Gewebe“ hineinwächst. Die aus dem Ureter fächerförmig auswachsenden Sammelröhren dringen in das Blastem ein und zerlegen es in einzelne Teile, so zwar, daß jede noch blind geschlossene Sammelröhre einen kappenförmigen Überzug an ihrem freien Ende erhält. Aus diesen metanephrogenen Kappen differenzieren sich dann nach den Untersuchungen von Schreiner die Tubuli contorti erst als solide Zellballen, die dann eine Höhlung erhalten, welche mit den Sammelröhren in Verbindung tritt. Das S-förmig gekrümmte Harnkanälchen differenziert sich schließlich in die bekannten Abschnitte der Niere, Glomeruli mit Bowman'scher Kapsel, Tubuli contorti, Henle'sche Schleifen, Schalt- und Verbindungsstücke.

Es entsteht also — nochmals kurz zusammengefaßt — nach dieser Kupffer-Schreinerschen Darstellung die bleibende Niere des Menschen aus zwei völlig voneinander getrennten Anlagen, die dann erst sekundär zur Vereinigung gelangen; dabei ist indessen zu betonen, daß ursprünglich das metanephrogene Gewebe einen Teil des nephrogenen Gewebsstranges darstellt und damit ebenso wie dieser „in letzter Instanz ein Abkömmling der Ursegmentstiele ist“ (Felix a. a. O.).

Die eben entwickelte Auffassung einer dualistischen Nierenentwicklung hat nun — und damit kommen wir wieder auf unser eigentliches Thema zurück — eine sehr wesentliche Stütze gefunden in pathologisch-anatomischen Befunden, die mit der Annahme getrennter Nierenanlage sehr gut, mit der einer kontinuierlichen Entwicklung garnicht oder nur in sehr gezwungener Weise vereinbar sind. Den Ausgang dieser Fälle bildet die oben referierte Beobachtung Hildebrandts. Ihm hat sich eine ganze Reihe prinzipiell gleicher angeschlossen, von denen einige als Repräsentanten der verschiedenen Möglichkeiten hier angeführt werden sollen.

So bearbeitete Jenny Springer unter Leitung Ribberts einen Fall von Zystenniere bei einem neugeborenen Kinde; ein Nierenbecken fehlt, an seiner Stelle befindet sich eine Aushöhlung, in ihr an abnormer Stelle abgehend der Ureter. Auffallend ist auch hier die Menge des vorhandenen Bindegewebes. Die Zysten, die auf massigem Bindegewebe aufsitzen, sind überwiegend dort „wo man nach der topographischen Anordnung gewundene Kanälchen annehmen muß“. Nicht einverstanden ist die Verfasserin mit der Hildebrandtschen Ansicht, daß die Zysten Retentionszysten seien, sie schreibt vielmehr dem um die Zysten liegenden Bindegewebe die Fähigkeit zu, die Harnkanälchen aktiv zu erweitern. Als Analogon führt sie das Wachstum der Gallenblase an, die „offenbar durch Erweiterung ihrer Wand von außen her wachse, da die Theorie von einer Sekretstauung hier, bei normalem Gallenabfluß, vollkommen hinfällig ist.“ Sonst nimmt auch sie für ihren Fall an, daß eine Hemmungsbildung vorliegt, ohne allerdings auf das Wesen der Hemmung näher einzugehen.

Aus der Tierpathologie hat kürzlich Schmey aus dem Pathologischen Institut des Krankenhauses Am Friedrichshain, Berlin (Prof. L. Pick) interessante, hierhergehörige Befunde an Pferdenieren mitgeteilt. Er fand in 7 Fällen in Nieren, die keinerlei Zeichen chronischer Entzündung aufwiesen, multiple Zystchen infarktartig in die ganze Rinde eingesprengt, die an einzelnen Stellen mit den geraden Kanälchen der Nierenpyramiden zusammenhängen. Glomeruli, Tubuli contorti und Henle'sche Schleifen fehlen an den betreffenden zystösen Stellen völlig, während die Sammelröhren gut ausgebildet sind. Wie Schmey des weiteren darlegt, bietet die

genetische Erklärung dieses Befundes auf Grund der monistischen Auffassung der Nierenentstehung, sei es in dieser oder jener Form, unüberbrückbare Schwierigkeiten.

Leicht erklärbar aber wird Schmey's Fall, wenn man sich, wie auch er es tut, auf den Boden der dualistischen Auffassung der Nierengenese stellt. Der Ureteranteil — Ureter, Becken, Sammelröhren — ist normal gebildet, nicht aber der von oben kommende Elastenteil, der Tubuli contorti, Henle'sche Schleifen und Glomeruli bilden soll. Wegen dieser verkehrten oder mangelnden Anlage des Blasenstems kommt eine Vereinigung der beiden Kanalsysteme nicht zu stande, sie können einander nicht „finden“, und der morphologische Ausdruck dieses vergeblichen „Suchens“ ist die fleckweise zystöse Entartung.

Auch Rieber selbst, der früher zu den Vertretern der kontinuierlichen Nierenentwicklung gehörte, hat sich später zu der dualistischen Auffassung bekannt, eben auf Grund pathologisch-anatomischer Befunde, insbesondere bei kongenitalen Zystennieren: er beschreibt einen Fall zystöser Entartung der äußeren Rindenschichten, bei dem, wie die mikroskopische Untersuchung ergab, nur Glomeruli und Tubuli recti gebildet waren, während der Kanalabschnitt, der die getrennten Anlagen der Glomeruli und Tubuli recti verbindet (der zum System der Tubuli contorti werden soll), nicht ausgebildet wurde. Da Rieber Bilder fand, wo Glomeruluszysten angrenzten an einen Tubulus rectus, der blind gegen das Ende geschlossen war, so folgert er, daß das „Ausbleiben einer Vereinigung der getrennten Abschnitte“ die Bildung von Zysten begünstige; das Ausbleiben der Vereinigung sei bedingt durch die bindegewebige Wucherung zwischen den Kanälchen, die in seinem Falle deutliche Zeichen von Entzündung enthielt. Einen weiteren Fall von kongenitaler Zystenniere, bei dem lediglich Zysten aus Tubuli recti vorhanden waren, erwähnt Rieber nur kurz; ihre Entstehung deutet er so, daß der normalerweise die Ureterspangen deckende kappenförmige, blastomatöse Zellbelag ganz oder teilweise fehlt.

In dieselbe Reihe von Entwicklungsstörungen der Niere gehört ein Fall von kongenitaler Zystenniere, den v. Mutsch bearbeitet hat. Es lag vor: Atresie des Ureters, Fehlen des Nierenbeckens und Teilung der Ureteren ohne Bildung von Kelchen. Die Glomeruli waren intakt, die Zysten entsprechen erweiterten Harnkanälchen. v. Mutsch will insbesondere deshalb den Prozeß als Hemmungsbildung aufgefaßt sehen, weil er massenhaft Bindegewebe von embryonalem Charakter in seinen Präparaten feststellte. Schließlich sei noch besonders der höchst interessante und instruktive Fall E. Meyers erwähnt: bei der Sektion eines neunjährigen Mädchens fand sich rechts eine aplastische Zystenniere. Der dünne, gut durchgängige Ureter endet blind an der Peripherie der Niere mit mehreren kolbenförmigen Sprossen. Ein Nierenbecken fehlt. Die Zysten erweisen sich mikroskopisch als aus erweiterten Harnkanälchen entstanden. Zwischen dem blinden Ureterende und dem zystösen Parenchym befindet sich nur lockeres, kernarmes Bindegewebe, ohne Zeichen irgend welcher entzündlichen Veränderung. Meyer nimmt an, daß in sehr früher Zeit die Vereinigung ausgeblieben ist. Dadurch konnte eine „funktionstüchtige Einheit“ nicht geschaffen werden, und daher resultiert auch die Kleinheit des rudimentären Organs. Die einzelnen Bestandteile jedoch werden nicht in dem Kampfe der Gewebe als nutzlos resorbiert, sondern behalten bis zu einem gewissen Grade ihr Selbstdifferenzierungsvermögen und eine nur durch die funktionelle Aufgabe nicht in die richtige Bahn geleitete Wachstumsenergie. Hieraus, d. h. aus einer aktiven Beteiligung — vielleicht unterstützt durch gewisse sekretorische Tätigkeit — erklärt sich die Entstehung der Zysten.

Da sie in mancher Beziehung als genetische Vorstufe der in unserem Falle vorliegenden Mißbildung betrachtet werden kann, sei noch eine Beobachtung Karl Weigerts erwähnt.

Bei einem neugeborenen männlichen Kinde fand sich neben einer Atresia recti-uretralis eine partielle Aplasie des rechten Ureters, rechtsseitige Zystenniere, Fehlen der rechten Samenblase, einfache Nabelarterie. Der rudimentäre Ureter geht von dem Zystenkonglomerat auf eine Strecke von 2,4 cm mit einem Lumen ab, verengert sich dann aber und verliert sich als zarter, solider Strang an der Hinterseite der Harnblase. Weigerl betrachtet die Bildung der Zystenniere und das Fehlen des Ureters nicht als ein Vitium primae formationis, auch nicht als ein Stehen-

bleiben auf einer früheren embryonalen Stufe, sondern als sekundäre Erscheinung. „Da nämlich“, so argumentiert er, „der obere Teil des Ureters und das Nierenbecken erst aus dem unteren entstehen, so muß dieser, da die höheren Abschnitte vorhanden sind, früher auch dagewesen und erst später zugrunde gegangen sein.“ Welcher Art die Schädigung gewesen ist, läßt Weigert unentschieden, betont aber, daß die schädlichen Momente nicht nur den unteren Ureterenabschnitt, sondern auch andere Organe am distalen Rumpfende betroffen hat (Fehlen der rechten Samenblase, Atresia recti). Weigert steht jedenfalls entschieden auf dem Boden der dualistischen Theorie der Nierengenese.

An diese, in ihren Hauptformen vorstehend kurz geschilderten Fälle von Entwicklungsstörungen der Niere schließt nun unser Fall, zu dessen kritischer Erörterung ich mich jetzt wende, in ausgezeichneter Weise an.

Zunächst seine embryologische Bedeutung.

Tubuli contorti mit Glomerulis einerseits, Tubuli recti anderseits sind in dem Rudiment vorhanden, zeigen aber an keiner Stelle einen Zusammenhang. Vielmehr sind beide Kanalsysteme, sekretorisches und exkretorisches, völlig voneinander getrennt. Eine Erklärung dieser Trennung ist aber nicht denkbar, wenn man sich auf den Standpunkt der monistischen Entstehung der Lehre stellt, sehr wohl aber gibt die Theorie der diskontinuierlichen Entwicklung des Organs Klarheit. Daß der Ureter als solcher nicht nachweisbar ist, spricht nur scheinbar gegen die Anwendbarkeit der dualistischen Auffassung. Denn selbstverständlich würde sein Fehlen ebenso stark gegen die unitaristische Lehre sprechen müssen; es wird mit andern Worten in jedem Fall anzunehmen sein, daß der Ureter zunächst vorhanden gewesen, zur Bildung der renalen Teile — sei es in diesem oder in jenem Sinne — beigetragen hat und dann aplastisch zugrunde gegangen ist. Übrigens sind neben den Tubuli contorti die Tubuli recti auch tatsächlich vorhanden. Nur wäre — um ganz vollständig zu sein — auch noch eine Auffassung der Nierenmißbildung im Sinne der unitaristischen Theorie Guillebeaus derart möglich, daß eben wegen des Fehlens des Ureters die Zystenbildung in dem Nierenparenchym eingetreten sei. Denn Guillebeau läßt die ganze Niere, Tubuli contorti und recti, aus Blastem entstehen und erst am Nierenbecken sich mit dem Ureter vereinigen. Mit dieser Auffassung — ganz abgesehen von ihrer rein embryologischen Berechtigung — ist unvereinbar, daß sich Glomeruli und Tubuli contorti auf der einen, Tubuli recti auf der andern Seite des Nierenrudiments in ganz getrennten Gruppen halten. Hier zwischen die beiden Komponenten erscheint die Barriere eingeschoben, und dieser Zustand läßt eben seine Erklärung nur durch die dualistische Auffassung zu. Demgemäß wäre der Vorgang etwa folgendermaßen abgelaufen: In einer frühen Embryonalperiode ist der Ureter in typischer Weise (siehe die vorhergegangenen embryologischen Erörterungen) als Aussprossung des Wolffschen Ganges vorhanden gewesen und ist, wie oben beschrieben, in das Blastem eingedrungen, wo er durch dichotomische Teilung die Tubuli recti bildete. Durch Störungen, deren Art noch zu erörtern sein wird, ist die erstrebte Vereinigung der geraden mit den gewundenen Kanälchen, die sich normal aus dem Blastem differenzierten, ausgeblieben. Nachdem nun der Ureter so seine Schuldigkeit getan

hat, ist er dann aplastisch geworden. Es liegt also nicht, wie es auf den ersten Blick scheint, eine Agenesie, sondern eine sekundäre totale Aplasie des Ureters vor, ganz ähnlich wie in dem zitierten Falle c Weigerts, bei dem indessen die sekundäre Aplasie nur partiell ist (scil. des unteren Ureterabschnitts).

Für diese Auffassung ist auch ein anderer Befund am Urogenitalsystem unseres Falles von besonderer Bedeutung. Wie bereits im Sektionsprotokoll erwähnt, sind beide Hoden, ebenso wie die Nebenhoden, normal, während das Vas deferens beiderseits zum großen Teile fehlt. Die Fortsetzung der Nebenhoden endet in lockerm Bindegewebe blind und für das bloße Auge unsichtbar. Solche Fälle von angeborenem Mangel der Vasa deferentia sind u. a. beschrieben von Little, Kocher und Hoffmann. In jüngster Zeit hat Heinrich in einer größeren Arbeit die in der Literatur verstreuten Fälle von kongenitalem Nierendefekt mit Anomalien der ableitenden Samenwege gesammelt; auf die reichhaltige Kasuistik dieser Arbeit sei hier verwiesen (Fol. urolog. 1908, Bd. III, p. 186 ff.). In dem Falle von Little sind die Hoden völlig normal, die Nebenhoden beiderseits unvollkommen entwickelt, die Vasa deferentia fehlen beiderseits samt den Ductus ejaculatorii völlig. Von den Samenbläschen sind nur Rudimente vorhanden.

Hoffmann zeigte einen Mann, der eine Agenesie der linken Niere und daneben der linken Samenblase und des linken Vas deferens bei normalem Hoden hatte.

Kocher (Langhans) zitiert einige Fälle aus der Literatur, wo die Epididymis ganz oder teilweise fehlte nebst einem mehr oder weniger großen Teile des Vas deferens, zuweilen auch der Samenblasen und des Ductus ejaculatorius, ja selbst der Niere und des Ureters, während der Hoden vollständig gesund war. Ähnliche Befunde berichten bei Pseudohermaphroditen Hengge und Koechelburg.

In den zitierten Fällen waren also zumeist Ureteren vorhanden, d. h. da das Vas deferens aus dem Wolffischen Gang entsteht, der Ureter aber ebenfalls aus dem Wolffischen Gang hervorgeht, so muß eben der Wolffische Gang ursprünglich zwar vorhanden gewesen sein und den Ureter gebildet haben, später aber aplastisch geworden sein. Da nun in unserem Falle der Nebenhoden vollkommen normal ausgebildet ist, so muß auch hier ein Wolffscher Gang bestanden haben. Nur wurde er hier nicht allein in dem das Vas deferens bildenden Teil aplastisch, sondern auch weiterhin in seinem Derivat: dem ihm schon entsprossenen Ureter. Hier also erfolgte eine weit extensivere Aplasie an der zunächst normal gebildeten Anlage. Diese engen Beziehungen der ableitenden Samenwege zur Niere werden auch gut illustriert durch die Tatsache, daß die Defektbildungen der ableitenden Harnwege fast stets mit Nierendefekten verbunden sind (vgl. die oben erwähnte Arbeit von Heinrich und Flügge).

Was in unserem Falle die andere Seite anbetrifft, wo Niere und Ureter völlig neben den gleichen Defekten wie links an dem Vas deferens fehlen, so verweise

ich wieder auf die Zusammenstellungen von Heiner und Flügge. Sie berücksichtigen auch die Defekte der Samenblasen.

Es kann also, noch einmal zusammengefaßt, nicht zweifelhaft sein, daß der Ureter vorhanden gewesen ist und später aplastisch wurde, daß sich also der Vorgang bezüglich des Ureterteils der Niere so abgespielt hat, wie ihn unsere obigen Ausführungen voraussetzen. Unter diesem Gesichtspunkt fügt sich unser Fall sehr gut in die oben zitierten Beispiele von Entwicklungsstörungen der Niere ein, die nunmehr eine kontinuierliche Reihe bilden: bei Hildebrand, Springer, Rieber, Meyer, Mutach ist der Ureter vorhanden, aber in eine mehr oder weniger innige Abhängigkeit zu einem Anschlußteile, dem metanephrogenen Gewebe, getreten. Der ursprünglichste Zustand besteht bei E. Meyers Falle, wo der Ureter noch blind geschlossen in der Nähe des andern Nierenteils endigt. Bei Hildebrand ist ein Nierenbecken nicht mehr gebildet, obwohl der Anfang dazu in einer Erweiterung und Kelchbildung gemacht ist. Bei J. Springer fehlt ein normales Nierenbecken. Schon eine weitere Stufe stellt v. Mutachs Fall dar: der Ureter ist bereits atretisch geworden; bei Weigert ist die Aplasie partiell, und das Endresultat zeigt schließlich unser Fall, wo der Ureter ganz verschwunden ist. Damit dürfte die embryologische Bedeutung des Falles für die Nierenentwicklung erledigt sein. Wir betrachten unsere Befunde für sich und im allgemeinen Zusammenhang mit den aufgezählten Fällen als kräftigste Stützen der dualistischen Nierengenese und im besonderen als einen schlagenden Beweis für die embryonale Unabhängigkeit des Ureteranteils und des Labyrinthblastems. — Es erübrigt die nähere Erörterung über die vorhandenen Zysten. Zunächst ihre Abstammung.

In Betracht können kommen erweiterte Lymphgefäße bzw. Lymphräume, Tubuli recti, contorti und Glomeruli mit ihren Kapseln. Lymphzysten sind abzulehnen, dagegen spricht vor allem das Epithel, das stellenweise deutlich kubisch ist. Eine Zystenbildung aus den Glomerulis und ihren Kapseln ist gleichfalls an keiner Stelle und in keinem Stadium wahrzunehmen. Ebenso zeigen die Tubuli contorti nirgends im Präparat eine die Grenzen der Norm überschreitende Größe. Bleiben somit noch die Tubuli recti. Die soeben erwähnten Gebilde (siehe Fig. 3), die teils solide Epithelstränge darstellen, teils spaltförmige Lumina aufweisen, sind, wie bereits gesagt, dichotomisch geteilt. Dieser Umstand kennzeichnet sie mit aller Sicherheit als zum System der Tubuli recti gehörig, denn in den Rindenpartien der Tubuli contorti sind naturgemäß solche Bildungen ausgeschlossen. Da die vorhandenen großen Zysten die gleiche zackige Form mit den seitlichen Ausläufern zeigen, erscheint der Schluß berechtigt, daß sie durch Erweiterung der obigen präformierten Hohlräume entstanden sind. Wie ist es nun aber zur Zystenbildung gekommen? Nach den obigen embryologischen Erörterungen müssen wir uns im vorliegenden Fall auf die diskontinuierliche Entwicklung der Niere stützen. Nun liegt hier wie auch bei Rieber, v. Mutach und andern zwischen den Zysten und dem nichtzystischen Kanalabschnitt reichliches Binde-

gewebe. Es fragt sich nun, ob dieses Bindegewebe primär die Vereinigung der beiden Kanalsysteme gehindert hat oder ob es erst sekundär — etwa auf entzündlicher Grundlage oder ex vacuo entstanden ist. Die Meinungen der genannten Autoren, die alle das Bindegewebe als auffallend hervorheben, über diese Frage sind geteilt. Für eine Bindegewebswucherung, vielleicht ausgehend von den gleichen Reizen, die zur Mißbildung des Organs geführt haben, wie sie von einigen Autoren in ihren Fällen angenommen wird, kann in unserem Falle nichts geltend

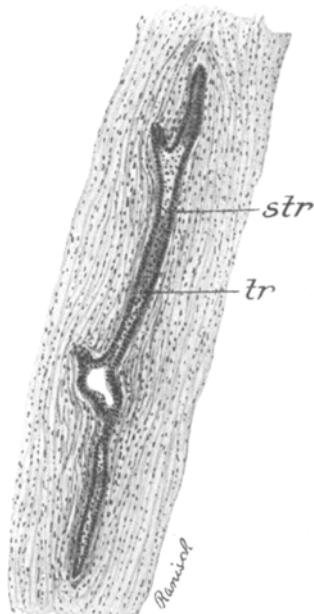


Fig. 3. *tr* Rudiment eines dichotomisch sich teilenden Tubulus rectus; *str* Stroma.

gemacht werden. Weiter werden Zeichen älterer oder frischerer Entzündung durchaus vermißt. Auffallend ist der u. a. von M ir a b e a u betonte embryonale Charakter des Bindegewebes, was dann vielleicht für ein primäres Vorhandensein, jedenfalls nicht für eine entzündliche Entstehung sprechen würde. Indessen ist ohne weiteres zuzugeben, daß hierüber eine Entscheidung mit Bestimmtheit nicht getroffen werden kann. Man hat im histologischen Bild Endeffekte von Vorgängen vor sich, die auf sehr verschiedene Weise entstanden sein können. „Auch in der

¹⁾ Auf die vielfach diskutierte Frage, ob etwa Sekretstauung ursächlich oder begünstigend für die Zystenbildung sei und die für unseren Fall damit zusammenhängende, ob die fötale Niere sezerniert, braucht an dieser Stelle nicht eingegangen zu werden, da ja die Zysten nicht in dem sezernierenden, sondern dem ableitenden Teile gelegen sind, der ohne jede Verbindung mit ersterem ist. Nebenbei sei indessen bemerkt, daß ich an einer Stelle in einem *Tubulus contortus* einen Zylinder gesehen habe, was also für einen Sekretionsvorgang sprechen könnte.

Pathologie führen viele Wege nach Rom“ (Lubarisch). Stellt man sich, wofür ich für unsren Fall geneigt bin, auf den Standpunkt, daß das Bindegewebe primär vorhanden gewesen ist, so könnte man wohl annehmen, daß dieses Bindegewebe als hemmende Schranke die Vereinigung der beiden Kanalsysteme gehindert hat, eine Auffassung, für die z. B. auch Rieber eingetreten ist.

Will man anderseits das Bindegewebe als entzündliches auffassen, so muß offenbar die Wucherung das Resultat einer Entzündung sein, die im Embryonalen Leben zurückreicht, noch bevor Tubuli contorti und recti sich zur Vereinigung vorbereiten.

Auf jeden Fall liegt ein Hindernis zwischen den beiden Kanalsystemen vor, das ihren Zusammenschluß vereitelt. Diese Unmöglichkeit der Verschmelzung hindert die Bildung eines normalen Organs. Beide Komponenten können „nicht zueinander kommen“, doch ihre Wachstumsenergie wird dadurch nicht vermindert, nur ist sie, wie E. Meyer es ausgedrückt hat, „durch die funktionelle Aufgabe nicht in die richtige Bahn geleitet“. Diese Auffassung greift also zurück auf die Ansicht, daß mit der Mißbildung die bioplastische Energie nicht völlig verschwunden ist. Weil die formbildenden Kräfte der Zellen in der vollen Gestaltung der normalen Organstruktur sich physiologisch nicht zu erschöpfen vermögen, führt Wachstum und Vermehrung der Epithelien mit beeinflußt durch die mechanischen Verhältnisse zur Bildung mehr oder weniger unregelmäßiger Hohlräume. Die rudimentären Tubuli recti schließen sich zum polyzystischen Körper zusammen.

Notgedrungen hat diese Vorstellung in dem Maße Lücken, als sie bei den Abweichungen der Zellen vom physiologischen Wachstumstypus nicht mit festen Größen zu rechnen vermag. So müssen wir auch die Erklärung schuldig bleiben, warum nicht auch die Rudimente der Tubuli contorti oder die Glomeruluskapseln eine Zystenbildung eingehen, ja es ist auch kaum schlüssig zu beantworten, weshalb das pathologische Wachstum der Tubuli recti gerade zur Bildung von Zysten führt. Immerhin ist zweifellos am befriedigendsten auch die Bildung der Zysten in letzter Linie auf Störungen in der Anlage des ganzen Organs als solchem mit zu beziehen.

Schließlich noch einige Worte über die Mißbildung des Penis. Auf den ersten Blick könnte es scheinen, als ob hier einer der seltenen Fälle von Penis duplex (Penis bifidus), wie solche von Ballantyne, Lange, Heller u. a.) beschrieben sind, (s. Lit.), vorliegt; daß es jedoch nicht so ist, zeigt der Befund bei näherer Untersuchung des Präparates, wie er oben im Sektionsprotokoll niedergelegt ist, und der Vergleich mit den bisher mitgeteilten Fällen von Doppelbildungen am männlichen Gliede. Hier handelt es sich lediglich um einen relativ voluminösen, appendikulären Anhang eines Corpus cavernosum penis (des rechten), ohne Mitbeteiligung der Harnröhre oder gar des ganzen Penis. Soweit ich sehe, ist eine ähnliche Beobachtung bisher nicht mitgeteilt. Eine Erklärung für diese Mißbildung zu geben, dürfte sehr schwierig sein, nur soviel kann man sagen, daß es sich um eine Verdoppelung

des Genitalhöckers, wie sie bei totaler Doppelbildung des ganzen Penis mit Recht von den Autoren angenommen wird, nicht handeln kann.

Kurz streifen will ich zum Schluß noch die Frage nach der Ätiologie der andern in unserem Falle vorliegenden Mißbildungen. Eine einheitliche Ursache für alle Mißbildungen, die der Fötus aufweist, anzunehmen, scheint gekünstelt; dazu sind zu verschiedene Organsysteme betroffen; was z. B. das Fehlen des Radius mit dem Fehlen der Niere zu tun haben sollte, ist nicht einzusehen; wohl aber könnte man für die Mißbildung des Urogenitalsystems eine gemeinsame Ursache geltend zu machen versuchen, und ich darf da vielleicht an die Bemerkung des Sektionsprotokolls erinnern, daß um die Leber Verwachsungen bestanden, offenbar entzündlicher Natur als Rest einer fotalen Peritonitis. Ob freilich dieser geringfügige entzündliche Prozeß, der ja dann weit zurück zu datieren wäre, für die mannigfachen und erheblichen Verbildungen ätiologisch verantwortlich zu machen ist oder nur als ein koordiniertes Glied sich ihrer Kette einfügt, ist mit Sicherheit nicht zu beantworten.

Z u s a m m e n f a s s u n g .

Bei einem 8monatigen Fötus finden sich folgende Mißbildungen: Defekt der rechten Niere und der Ureteren beiderseits, polyzystisches Rudiment an Stelle der linken Niere, Defekt der Samenleiter, der Prostata und der Samenblasen, Atresia ani vesicalis, Hypoplasie der Harnblase, appendikulärer Schwellkörper des Penis, Hypoplasie des Skrotums, Defekt des linken Radius, Truncus arteriosus communis mit Hypoplasie der A. pulmonalis, Ventrikelseptumdefekt, abnorme Lungenlappung, partieller Defekt des Ösophagus und Ösophagotrachealfistel, Dysplasie der Leber, Fehlen der Gallenblase.

S c h l u ß f o l g e r u n g e n .

1. Es liegen bei einem Fötus zahlreiche Mißbildungen, eine „Polyteratomorphie“, vor, die die verschiedensten Organsysteme betreffen.
2. Unter diesen ist besonders bemerkenswert eine bisher nicht beobachtete Mißbildung des Urogenitalsystems: *Zystenniere bei totaler Aplasie des Ureters.*
3. Diese Beobachtung spricht für sich und im Zusammenhang mit den andern bisher beschriebenen Mißbildungen des Urogenitalapparates mit Sicherheit für eine Anlage der bleibenden Niere aus zwei getrennten Komponenten. Die Auffassung der einheitlichen Entstehung der Niere ist abzulehnen.
4. Bleibt die Vereinigung der beiden Komponenten aus oder gelangt sie nicht ganz zum Abschluß, so kann ein polyzystisches Nierenrudiment entstehen.
5. Im vorliegenden Falle hat sich ein solches aus den verkümmerten Tubuli recti gebildet.

Literatur¹⁾.

Entwicklung des gesamten Urogenitalapparates: Felix in Hertwigs Handbuch der vergleichenden und experimentellen Entwicklungslehre, Bd. 3, 1905 (dort die ges. Lit.). — Störungen in der Entwicklung des Urogenitalapparates (Mißbildungen, Hemmungsbildungen, Zystennieren): Braunwarth, Über Nierenzysten, Virch. Arch. Bd. 186. — Flügge, Beitrag zur Mißbildung des Ductus deferens, der Vesicula seminalis und des Ductus ejaculatorius. I.-Diss. Göttingen 1904. — Heinrich, Kongenitale Nierendystopie und kongenitaler Nierendefekt mit Anomalien der ableitenden Samenwege. Fol. urologica 1908, Bd. 3, S. 186 ff. (Lit.). — Hengge, Pseudohermaphroditismus und sec. Geschlechtscharaktere. Monatsschr. f. Geburtshilfe u. Gynäkol., Bd. 17, 1903, H. 1, S. 30 (unten). — Herxheimer, Über Zystenbildungen der Niere und der ableitenden Harnwege. Virch. Arch. Bd. 185. — Hildebrand, Weiterer Beitrag zur pathologischen Anatomie der Nieren-geschwülste. Arch. f. klin. Chir., Bd. 48. — Kocher (Langhans), Die Krankheiten der männlichen Geschlechtsorgane. D. Chir. Bd. 50 b, 1887. — E. Meyer, Über Entwicklungs-hemmungen der Niere. Virch. Arch. Bd. 173. — Derselbe, Ebenda, Münch. med. Wschr. 1903, Nr. 18. — Mirabeau, Beitrag zur Lehre von der fötalen Zystenniere. Monatsschr. f. Geburtshilfe u. Gynäk., Bd. 11, 1900. — v. Mutach, Beitrag zur Genese der kongenitalen Zystenniere. I.-Diss. Bern 1895. — Rübbert, Über die Entwicklung der bleibenden Niere und die Entstehung der Zystenniere. Verh. d. D. Path. Ges. Bd. 2, 1899. — Rückert, Über Zystennieren und Nierenzysten. Festschrift für J. Orth 1903. — Schmey, Das Hamartoma adenomatodes, eine typische Entwicklungsstörung in den Nieren erwachsener Pferde. Virch. Arch. Bd. 202, 1910. — Springer, Ein weiterer Beitrag zur Genese der Zystennieren. I.-Diss. Zürich 1897. — Vogtherr, Über Zystennieren und Nierenzysten. I.-Diss. München 1907. — Weigert, Zwei Fälle von Mißbildung eines Ureter und einer Samenblase mit Bemerkungen über einfache Nabelarterien. Virch. Arch. Bd. 104, H. 1. — Kongenitaler Radius-defekt: Klaubner, Über Mißbildungen von Extremitäten. Wiesbaden 1900. — Löbell, Über den kongenitalen Radiusdefekt. Diss. Gießen 1906 (Lit.). — Slingenberg, Über Mißbildung von Extremitäten (Lit.). Virch. Arch. Bd. 193, 1908. — Ösophagotrachealfistel: Forssner, Anat. Hefte 1907, Bd. 34, H. 1, I. Abt. — Giffhorn, Beiträge zur Ätiologie der kongenitalen Atresie des Ösophagus mit Ösophagotrachealfistel. Virch. Arch. Bd. 192, 1908 (Lit.). — Appich, Diss. Marburg 1905 (Lit.). — Kerner, Beiträge zur Pathologie des Ösophagus. Virch. Arch. Bd. 201, 1910. — Kreuter, Die angeborenen Verengungen und Ver-schließungen des Darmkanals im Licht der Entwicklungsgeschichte. Hab.-Schr. Erlangen 1905. — Lateiner, Ein Fall von angeborener Ösophagusatresie mit Trachealkommunikation. Wien. klin. Wschr. 1909, Nr. 2. — Lotz, Über die kongenitale Atresie der Speiseröhre. Diss. Gießen 1910. — Atresia ani: Stieda, Arch. f. klin. Chir. Bd. 70, 1903. — Ziemenstorff, Über Atresia ani (Lit.). Diss. Berlin 1909. — Penis duplex (Diphallus, Penis bifidus): J. W. Ballantyne, Diphallie Terata, Teratologia 1895, Bd. 2, — Heller, Zwei seltene Mißbildungen des Penis. Ztschr. f. Urol. Bd. 2, 1908. — Küttner, Über ange-borene Verdopplung des Penis. Beitr. z. klin. Chir. Bd. 15, 1896. — Lange, H., Über kom-plette Verdopplung des Penis, kombiniert mit rudimentärer Verdopplung der Harnblase und Atresia recti. Zieglers Beitr. Bd. 24. — Novotny, Eine seltene Entwicklungsanomalie des männlichen Gliedes (Glans penis duplex). Wien. med. Wschr. 1906, Nr. 10/11 (Lit.).

¹⁾ Ich habe nicht die gesamte benutzte Literatur hier aufgeführt, sondern lediglich die neueren Arbeiten über das betreffende Gebiet; dort sind auch vollständige Nachweise der älteren Literatur zu finden.